

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

N°

439

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

TRÉMEL (Pierre)

Né le 2 Juillet 1911, à Plélo (Côtes-du-Nord)

LES ENCÉPHALITES PSEUDO TUMORALES

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR
TRÉMEL (Pierre)

Né le 2 Juillet 1911, à Plélo (Côtes-du-Nord)

LES
ENCÉPHALITES PSEUDO TUMORALES

Président de Thèse : M. LEREBoullet, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
	LOEPER
Clinique médicale.....	CARNOT.
	CLERC.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
	H. CLAUDE.
Hygiène et clinique de la première enfance	GOUGÉROT.
Clinique des maladies des enfants.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies mentales et des ma-	LEMIERRE.
ladies de l'encéphale.....	CUNEO
Clinique des maladies cutanées et syphi-	GOSSET
littiques	GREGOIRE
Clinique des maladies du système nerveux	ENCRMANT.
Clinique des maladies infectieuses.....	TERRIEN.
	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique ophtalmologique.....	LEVY-SOLAL.
Clinique urologique	MOCQUOT.
	OMBREDANNE.
Clinique d'accouchements.....	RATHERY.
	LEMATPE.
Clinique gynécologique.....	PIERRE DUVAL.
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	M. VILLARET.
pédie	TROISIER.
Clinique thérapeutique médicale.....	MATHIEU.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LAUBRY.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	CLOVIS VINCENT.
Clinique propédeutique	N...
Clinique de la Tuberculose.....	HAZARD.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	HOVELACQUE
dulte	MULON.
Clinique cardiologique	OLIVIER.
Clinique de neuro-chirurgie	SANNIÉ.
Assistance Médico-Sociale.....	VERNE.
Professeurs sans chaire....	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale BARIETY.
 Pathologie médicale..... BÉNARD HENRI.
 Pathologie médicale..... BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CATHALA.
 Pathologie médicale..... CHEVALLIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Physique DOGNON.
 Urologie FEY.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK.
 Parasitologie GALLIARD.
 Bactériologie GASTINEL.
 Pathologie chirurgicale.. DE GAUDART D'ALLAINES.
 Physiologie GAYET.
 Pathologie médicale..... DE GENNES.
 Histologie GIROUD.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 C'o-rhino-laryngologie .. HALPHEN.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LACOMME.

MM.

Obstétrique LANTUÉJOUL.
 Pathologie médicale..... LAROCHE Guy.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale.. LEVEUF.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Neurologie et Psychiatrie L'ÉVY-VALENSI.
 Pathologie chirurgicale .. MÉNÉGAUX.
 Pathologie médicale..... MOLLARET
 Pathologie médicale..... MOREAU.
 Pathologie chirurgicale.. MOULONGUET.
 Pathologie médicale..... MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale.. PETIT-DUTAULLES
 Médecine légale..... PIÉDELIEVRE.
 Obstétrique PORTES.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale.. SÈNÈQUE.
 Pathologie médicale..... TURPIN.
 Obstétrique VIGNES.
 Pathologie chirurgicale.. WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie BUSQUET.
 Physiologie CHAILLEY-BERT
 Obstétrique GUÉNIOT.
 Pathologie chirurgicale .. HEITZ-BOYER.

MM.

Pathologie chirurgicale.. LARDENNOIS.
 Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Pathologie chirurgicale .. SCHWARTZ.
 Obstétrique VAUDESCAL.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE. AUBERTIN. BRULÉ. CHABROL. DONZELOT. DUVOIR. LIAN. PASTEUR-VALLERY- RADOT. SEZARY.	} Clinique médicale	BASSET. BROCC. CADENAT. GATELLIER. MOURE. QUENU. VELTER.	} Clinique chirurgicale
MM.	} ECALLE METZGER		} Clinique obstétricale..

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique.....	LEDOUX-LEBARD.
Stomatologie	RUPPE.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

*En reconnaissance de tous
les sacrifices qu'elle s'est im
posé pour moi.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

*Qui nous a fait l'honneur
d'être notre président de thèse.*

A MESSIEURS LES PROFESSEURS MEMBRES DU JURY

A MONSIEUR LE DOCTEUR SIGWALD

*Qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse.*

A TOUS MES MAITRES

DE RENNES ET DE PARIS.

INTRODUCTION

Les progrès de la neurochirurgie, qui s'efforce avec le minimum de symptômes de dépister le plus précocement possible les tumeurs cérébrales, nous ont montré, surtout depuis quelques années, la particulière fréquence d'affections présentant des symptômes analogues à ceux présentés par les tumeurs cérébrales.

Parfois des diagnostics de tumeur ont été portés, dans d'autres cas, devant un diagnostic hésitant, une craniotomie exploratrice était décidée et à l'intervention on se trouvait en présence soit d'encéphalites, soit de méningites séreuses diffuses ou circonscrites.

Nous voyons donc l'intérêt qu'il y a à dépister ces pseudo tumeurs cérébrales, à définir autant que possible leurs caractères particuliers afin de les différencier des véritables tumeurs. En effet, s'il nous était possible de leur reconnaître une symptomatologie propre, la thérapeutique, en particulier celle des encéphalites en serait modifiée. On pourrait éviter dans bien des cas une trépanation, qui, malgré son absence de danger, pourrait être souvent remplacée avantageusement par un traitement médical.

Nous rapportons ici deux cas de jeunes malades

pour lesquels le diagnostic de tumeur cérébrale a été discuté et qui, en définitive, étaient atteints d'encéphalites subaiguës circonscrites.

Il nous a paru bon dans cette étude d'établir les rapports de ces méningites à forme pseudo tumorales non seulement avec les tumeurs mais également avec les affections qui, comme les encéphalites, peuvent présenter le caractère pseudo-tumoral : nous voulons dire les inflammations de l'arachnoïde et de la pie mère. Etant donnés les rapports intimes qui existent entre ces deux membranes, les processus infectieux attaquent rarement l'une sans l'autre et les auteurs, dans leurs descriptions, associent presque toujours leurs noms. C'est ainsi que Claude parle d'arachnoïdopie, mérite séreuse, tandis que de Martel décrit la leptoméningite séreuse, l'arachnoïde et la pie mère formant ce qu'il est convenu d'appeler la leptoméninge ou méninge molle.

Encéphalites, méningites, séreuses, tumeurs cérébrales ont de nombreux symptômes identiques et nous verrons que le diagnostic est souvent bien délicat d'autant que, encéphalites et tumeurs sont souvent sous jacentes aux méningites séreuses. Dans ce cas, seule, une craniotomie exploratrice pourra faire le diagnostic.

HISTORIQUE

Oppenheim, en 1901, fut le premier à relater le fait de sujets présentant un syndrome d'hypertension intracrânienne grave qui, par la suite, régressa et disparut définitivement.

Ce fut Nonne, qui en 1904, émit le premier le terme de pseudo tumeur cérébrale, mais il englobait dans ce terme, comme nous le verrons, bien d'autres affections que les encéphalites.

Schilder, en 1912, relate un cas intéressant. Il s'agit d'une jeune fille atteinte d'amblyopie progressive, de vomissements. On fait une trépanation décompressive, mais au bout de 4 mois, la cécité est complète, la stase papillaire intense, une hémiplégie spasmodique apparaît. Le décès survient deux mois plus tard. A l'autopsie on constate dans les deux hémisphères une sclérose intense de la substance blanche centrale.

De nombreuses observations sont publiées, alors, sur les leucoencéphalites. Tandis qu'on décrit les leucoencéphalites subaiguës, l'encéphalite périaxiale diffuse, la sclérose cérébrale pseudo lobulaire, d'autres auteurs comme Julien Marie, Balo, Barré, Van Bogaert décrivent la leucoencéphalite à forme pseudo tumorale.

En outre, on signale des formes pseudo tumorales, trouvées dans une série d'encéphalites aiguës ou subaiguës, rattachables parfois à la maladie de Von Economo-Cruchet mais plus souvent d'étiologie imprécise.

Dereux et Liagre, de Lille, ont particulièrement décrit, dans ces formes, ces dernières années, les caractères de la stase papillaire et ont montré l'importance de la ventriculographie pour le diagnostic.

H. Roger, Arnaud et Paillas, de Marseille, ont publié de nombreux cas d'encéphalites pseudo tumorales. Ils en font le diagnostic avec les tumeurs mais ne parlent pas des méningites séreuses.

ESSAI DE CLASSIFICATION

Nonne, à peine venait-il d'évoquer le terme de pseudo tumeur et malgré le peu d'observations dont il disposait, voulut en établir la classification. Il est vrai qu'il prenait ce terme dans un sens très général. Il y englobait en effet les encéphalites, les épendymites, les méningites séreuses, les arachnoïdites diffuses ou circonscrites.

Son syndrome fut progressivement démembré à mesure que les diverses maladies étaient mieux connues et de plus en plus classées. Aujourd'hui certains auteurs rejettent également du groupe des fausses tumeurs les lésions de la pie mère et de l'arachnoïde. Dans une classification des encéphalites pseudo tumorales proprement dites, il n'y a pas lieu, en effet, de les décrire, mais par contre, à cause des similitudes de symptomatologie nous devons les examiner quand il s'agira d'établir le diagnostic.

Devrons-nous, comme le font certains auteurs, nous contenter d'appeler encéphalites pseudo tumorales, les encéphalites qui réalisent le classique syndrome d'hypertension intracrânienne avec ses signes cliniques : torpeur, céphalée, vomissements ; ses signes

ophtalmologiques : stase papillaire, rétrécissement du champ visuel; ses signes biologiques : hypertension du liquide céphalo rachidien ? Ce serait par trop simplifier la question.

Aujourd'hui, pour un neurochirurgien ce syndrome n'est nullement nécessaire pour le diagnostic de tumeur cérébrale. Nous verrons qu'également les encéphalites pseudo-tumorales n'offrent souvent au médecin qu'un minimum de signes et ce serait trop rétrécir leur cadre clinique que de vouloir les enfermer dans ce seul syndrome d'hypertension intracrânienne. La netteté de la symptomatologie en souffrira peut-être mais les fausses tumeurs offrent une clinique aussi polymorphe que les véritables tumeurs. C'est ainsi que les observations d'encéphalites que nous relatons ne se sont manifestées que par des crises d'épilepsie, avec, surajoutée seulement dans un cas, une température subfébrile.

Considérons rapidement les variétés d'encéphalites qui peuvent, à un moment donné, présenter des caractères pseudo tumoraux.

D'après l'étiologie, nous trouvons d'abord la classique encéphalite épidémique de Von Economo due à un virus neurotrope filtrable. Mais ce virus n'est pas seul de son espèce contrairement à ce que l'on pensait. Il en existe de nombreux, de natures différentes, qui déterminent également des encéphalopathies infectieuses et contagieuses.

En dehors de ces encéphalites épidémiques, de nombreux travaux nous ont appris l'existence d'encéphalo-

myélites toxi-infectieuses de nature coquelucheuse, grippale, ourlienne, vaccinale, post morbillieuse, scarlatineuse, varicelleuse, pneumococcique, botulinique et même saturnine. Et cependant nous devons ajouter que la majorité des encéphalites surviennent spontanément, sans qu'il soit possible de connaître l'agent causal.

D'après l'anatomie pathologique, à côté de l'encéphalite épidémique qui marque sa prédilection pour le mésencéphale, nous trouvons le grand chapitre des leucoencéphalites : elles se caractérisent par l'existence de vastes plaques de sclérose situées dans la substance blanche des hémisphères, le corps calleux, les ganglions basilaires et parfois le cortex, les noyaux gris centraux, le cervelet, les faisceaux pyramidaux.

N'oublions pas les gros cerveaux décrits par Clovis Vincent : sortes d'encéphalites avec infiltration œdémateuse de tout le cerveau, qui se trouve à l'étroit dans la boîte crânienne.

Ce sera par leur étendue, les compressions ou les obstacles qu'ils créeront sur le passage du liquide céphalo-rachidien que ces encéphalites réaliseront le syndrome d'hypertension intracrânienne. D'autres, par leur localisation parenchymateuse détermineront des symptômes analogues à ceux que peuvent déterminer les tumeurs : myoclonies, mouvements choréïques, crises d'épilepsie, parésies, paralysies.

D'après l'évolution clinique, il devient classique, faute de mieux, de distinguer les encéphalites progressives : maladie d'Heubner Schilder, maladie de Balo et les encéphalites régressives.

La maladie d'Heubner Schilder est une maladie infantile : on y trouve souvent une amblyopie progressive, associée à des troubles psychiques et à une stase papillaire importante. Parfois, elle débute cliniquement par une épilepsie généralisée ou jacksonnienne. Puis le syndrome de pseudo tumeur se complète. On assiste à une phase de fièvre et de cachexie qui entraîne la mort en quelques mois.

La maladie de Baló survient chez les adultes, débutant par une brusque hémiparésie portant sur les membres et la face. Le syndrome d'hypertension intracrânienne apparaît. L'évolution, marquée par l'apparition de spasmes toniques, d'accès de raideur, accompagnés de cris spéciaux, est rapidement fatale.

Quant aux encéphalites régressives on y distingue des formes diffuses et des formes localisées.

Les formes diffuses ont une seméiologie assez imprécise. Elles présentent des signes discordants révélant l'existence de lésions multiples. Mais certains signes, comme les vomissements, la stase papillaire, les parésies, les myoclonies, l'hypertension du liquide céphalo rachidien, éveillent l'idée de tumeur.

Les formes circonscrites, au contraire, ont une symptomatologie focale et simulent mieux, en général, les tumeurs. Souvent on constate au début, chez des sujets jeunes ou d'âges moyens, une phase d'asthénie physique et chimique, puis surviennent généralement des crises jacksonniennes, une hémiplégie progressive, des céphalées violentes, parfois des vomissements, de l'œdème papillaire.

A la ponction lombaire on trouve parfois une hypertension du liquide céphalo rachidien, une légère dissociation albumino cytologique, mais, bien souvent beaucoup de ces signes font défaut.

C'est au chapitre des encéphalites circonscrites à forme pseudo tumorales que nous verserons les deux observations d'encéphalite subaiguë infantile qui font l'objet de cette thèse. Le docteur Sigwald qui nous les a transmises, en a fait une publication dans les archives internationales de neurologie.

Chez l'enfant, les encéphalites aiguës et subaiguës présentent un polymorphisme bien connu. Il n'est pas rare de voir survenir au cours de leur évolution, des manifestations convulsives accompagnant les autres symptômes cérébro-méningés, ou, ce qui est plus rare cependant, prédominer au point de réaliser de véritables formes convulsives. Il s'agit généralement de crises épileptiques généralisées ou de convulsions plus atypiques à prédominance tétaniforme ou éclamptique; l'épilepsie Bravais-Jacksonnienne est beaucoup plus exceptionnellement rencontrée.

Les deux jeunes malades pour qui nous avons eu à discuter le diagnostic de tumeur cérébrale, présentaient le minimum de symptômes, puisque, chez l'un nous n'avons pu déceler que des crises convulsives, et chez l'autre, des crises convulsives également mais s'accompagnant d'une légère température subfébrile.

Par contre les manifestations convulsives n'étaient pas banales puisque chez l'un il existait une épilepsie continue de Kojewnikow et que chez l'autre les accès

revêtaient le type de l'épilepsie giratoire. On sait que malgré leurs aspects un peu atypiques, ces deux manifestations convulsives ont la même signification que l'épilepsie Jacksonnienne la plus typique, c'est-à-dire qu'elles correspondent à une excitation localisée, l'épilepsie partielle continue de Kojewnikow traduisant une atteinte rolandique corticale, et l'épilepsie giratoire répondant vraisemblablement à une lésion frontale; pour certains auteurs, elle aurait un point de départ labyrinthique. Nous n'insisterons d'ailleurs pas sur cette particularité symptomatique. Mais ces deux observations tirent leur intérêt de ce fait que la notion étiologique, en l'espèce, l'encéphalite subaiguë a pu être affirmée dans un cas, diagnostiquée cliniquement dans l'autre et l'évolution a confirmé le caractère inflammatoire passager des manifestations. Il s'agissait d'encéphalite primitive et avant l'éclosion des accidents, il n'avait existé aucune maladie infectieuse de l'enfance à laquelle on aurait pu attribuer une complication encéphalitique.

OBSERVATIONS

La première observation concerne une petite fille de 7 ans, envoyée au Docteur Sigwald par un collègue de Poitiers, le 21 octobre 1937 parce qu'elle présentait des crises convulsives subintrantes. Depuis cinq mois elle avait ressenti par moments une gêne passagère de la main gauche avec fourmillements et crispation. Au début d'octobre, des secousses convulsives du membre supérieur gauche étaient apparues et leur reproduction avait augmenté au point qu'elles survenaient toutes les vingt minutes environ. Pendant la première journée où elle fut suivie par le docteur Sigwald, on compta 70 crises.

Ces crises consistaient en accès convulsifs dans l'intervalle desquels persistaient des myoclonies rythmées. Chaque accès débutait au membre supérieur gauche par la fermeture de la main, puis il diffusait à tout le membre qui se plaçait en semi flexion ; dans les fortes crises, la contraction tonique s'étendait au cou, amenant une déviation et une inclinaison de la tête sur la gauche, à la face ou se produisait une hémicontracture gauche avec déviation homolatérale des yeux, au membre inférieur qui se contractait en hypertension avec crispation des orteils. Dans l'ensemble la contraction inclinait le tronc à gauche ainsi que la tête, le membre supérieur étant immobilisé en semi flexion, la main fermée, et le membre inférieur en hyperextension.

Pendant une minute, une contracture intense persistait puis des soubresauts survenaient et après quelques secousses convulsives, la résolution musculaire se reproduisait.

Les crises moyennes n'entraînaient pas de perte de connaissance; seules quelques fortes crises amenaient une obnubilation passagère, sans incontinence d'urine, avec une fois une morsure de la langue. Dans l'intervalle on constatait quelques myoclonies de l'avant bras.

Après les fortes crises on notait une parésie faciale gauche transitoire et une atteinte légère du membre supérieur gauche, se traduisant par une diminution de forces, et par un épuisement rapide à certains efforts, tel celui de maintenir le bras dans l'attitude du serment. Les reflexes stylo-radial et olécranien étaient vifs. Il n'existait pas de signe de Babinski. On constatait une astéréognosie gauche.

Il n'existait aucune autre manifestation pathologique décelable à un examen général : la température était normale, une cuti-réaction fut négative, une formule sanguine fut normale. Divers examens complémentaires étaient négatifs; une ponction lombaire faite à Poitiers avait montré un liquide normal, avec une cytologie de 2 lymphocytes par millimètre cube, une albuminose de 0 gr. 25, une réaction de Wassermann négative, une réaction du benjoin colloïdal normale. L'examen du fond d'œil était négative. Les radiographies crâniennes étaient normales.

La persistance de nombreuses crises, malgré leur diminution sous l'action de doses importantes de gardénal et de bromure, fit décider une intervention qui fut faite quatre jours plus tard par M. Petit Dutaillys. L'intervention permit de constater l'existence d'une encéphalite avec œdème cérébral, aspect nacré des circonvolutions et placard rouge congestif à la partie inférieure de la région rolandique.

Les suites opératoires furent bonnes et malgré la suppression complète du gardénal, suppression immédiate faite par erreur, les crises ne réapparurent plus. Pendant quelques jours il persista une parésie avec contractions légères de la main gauche. Si les crises convulsives disparurent complètement il exista encore quelques myoclonies.

Un mois et demi après, l'enfant allait bien; la parésie de la main avait diminué; il persistait quelques mouvements anormaux que l'on pouvait provoquer dans certaines positions.

Le 11 février 1938, soit quatre mois après, l'enfant allait bien; elle n'avait pas eu de crises convulsives malgré la suppression de tout traitement; il persistait une diminution de la force au membre supérieur gauche avec signe d'Hoffmann. Elle fut traitée alors par la salicylate de soude et l'urotropine per os.

Le 8 avril 1938, elle n'avait pas eu de crise; la main gauche récupérait ses mouvements, mais il persistait une légère atrophie palmaire; on pouvait encore déclencher quelques secousses myocloniques en plaçant le membre inférieur en une attitude donnée de semi flexion.

Le 8 juillet 1938, elle n'avait pas eu de crises mais avait ressenti quelques fourmillements; la main était devenue habile et l'atrophie palmaire s'atténuait.

Le 14 octobre 1938, elle revint parce que depuis huit jours, elle avait éprouvé quelques secousses convulsives dans le membre supérieur gauche avec fermeture de la main et flexion de l'avant bras de courte durée; après la crise, il existait quelques myoclonies. Elle fut mise à un traitement au gardénal à petites doses; quelques injections d'iodure de sodium à 5 % et quelques injections intraveineuses de cyanure de mercure à cinq milligrammes furent conseillées.

Le 18 novembre suivant, les myoclonies avaient disparu; la force musculaire était bonne.

Le 13 janvier 1939, aucune crise n'était reparue, mais environ deux fois par semaine l'enfant avait éprouvé une secousse dans la main. La force était bonne. Un traitement par le gardénal à petites doses, le salicylate de soude, l'urotropine fut continué.

En résumé, une petite fille de 7 ans fait sans cause apparente des crises convulsives qui présentent le type d'épilepsie partielle continue de Nojewnitow; le caractère de ces crises permet d'affirmer leur origine corticale. Aucun antécédent de nature infectieuse, n'existait, aussi quoique l'épilepsie fut le seul signe important, le diagnostic de tumeur fut discuté; l'importance et le nombre des crises quotidiennes firent décider une intervention exploratrice qui montra l'existence d'un foyer d'encéphalite avec œdème. Après l'intervention les crises disparaissent complètement. Un an après elles tendaient à revenir beaucoup plus atténuées; un traitement anti-infectieux les fit disparaître. Les crises qui prédominaient au membre supérieur gauche avaient entraîné un déficit moteur passager. Après l'intervention il exista pendant plusieurs mois, une parésie avec contracture légère et amyotrophie qui disparut par la suite.

DEUXIÈME OBSERVATION

La seconde observation est celle d'un garçon de 10 ans qui fut adressé au docteur Sigwald le 1^{er} octobre 1938. Depuis quinze jours, il avait chaque jour dix crises environ, dont l'aspect était singulier. Si les crises survenaient alors qu'il était debout, il faisait deux ou trois tours sur lui-même en commençant par tourner la tête à gauche et en continuant ce mouvement de la gauche

vers la droite dans le sens inverse des aiguilles d'une montre. S'il était assis, il tournait la tête à gauche, fléchissait le membre supérieur gauche et étendait le membre inférieur. Les crises étaient courtes, d'une demi-minute à peine, et n'entraînaient pas de perte de connaissance ni d'obnubilation. Ces crises, si particulières constituent des accès d'épilepsie giratoire ou rotatoire qui a la valeur d'une épilepsie localisée.

L'examen neurologique était négatif, la force musculaire était normale; il n'existait pas de modification ni d'assymétrie des réflexes, pas de signe de Babinski, pas de troubles sensitifs, ni cérébelleux. L'état général était bon, les poumons, le cœur étaient normaux.

La surveillance de la température, faite les jours suivants, montra l'existence d'un état subfébrile entre 37°5 et 37°8. Le poids ne se modifiait pas. Une cuti-réaction fut négative.

Le fond d'œil était normal.

Les radiographies craniennes étaient normales.

Une ponction lombaire, montra une tension de 16 en position couchée, une cytologie normale d'un lymphocyte par millimètre cube, une albuminose normale à 0,22, une réaction de Wassermann négative, une réaction du benjoin colloïdal normale.

Le jeune malade fut mis à un traitement par le ruto-nal à 10 centigrammes par jour, par le salicylate de soude, l'antipyrine. Les crises persistant avec la même fréquence, l'enfant fut revu le 19 novembre 1938. L'examen neurologique fut à nouveau négatif, de même qu'un nouvel examen du fond d'œil; l'état général était bon bien que l'état subfébrile persista. On continua le traitement par le ruto-nal et le salicylate de soude et on prescrivit ensuite des injections d'iodure de sodium, puis de l'uro-tropine, puis des injections de paratyrone avec absorption de chlorure de calcium.

Peu après les crises disparurent et depuis le 10 décembre 1938, l'enfant n'a plus eu d'accès d'épilepsie giratoire. Il a engraisé de 2 kilos. Un nouvel examen neurologique est resté négatif.

Depuis aucune crise n'est réapparue; une thérapeutique par le rutonal, le salicylate de soude, l'urotropine est continuée.

En résumé un enfant de 10 ans, sans antécédents d'aucune sorte, présenta des crises d'épilepsie rotatoire dont le début fut brusque et sur lesquelles les médications anti-épileptiques n'eurent pas d'action nette. Il existait un état subfébrile et un traitement anti-infectieux fit disparaître les crises.

DIAGNOSTIC

Les symptômes présentés par les deux petits malades dont nous rapportons les observations ont fait discuter le diagnostic de tumeur cérébrale. Chez le premier, la nature des crises permettait d'affirmer l'existence d'une lésion corticale et leur importance a contribué à faire décider la craniotomie exploratrice. Chez le second, tous les examens ont été mis en jeu pour établir le diagnostic et l'évolution, ainsi que la légère élévation thermique ont fait décider en faveur de l'encéphalite.

Nous savons, en effet, que les tumeurs constituent l'une des principales causes des crises d'épilepsie et nous devons dire que pour le premier cas, seule, l'exploration chirurgicale a permis de faire le diagnostic. Quant au deuxième cas, un autre diagnostic se posait; c'était celui des méningites séreuses qui peuvent, elles aussi, se manifester par des crises convulsives. Examinons en détail les différents éléments de diagnostic que peuvent présenter les encéphalites à forme pseudo tumorale.

I. — CIRCONSTANCES D'APPARITION

Les encéphalites pseudo tumorales surviennent chez des sujets ayant présenté plus ou moins récemment une infection légère, principalement otite, sinusite, rhinite, soit même une infection pulmonaire. Dans deux cas d'encéphalite pseudo tumorale, cités par H. Roger, les malades avaient présenté, l'un, une otorrhée discrète, l'autre, une otalgie simple, s'accompagnant d'une rougeur du tympan. Dans un autre cas, il s'agit d'un phlegmon de l'orbite, suivi d'amblyopie droite, précédant de quelques mois les manifestations encéphalitiques.

Nous pouvons trouver les mêmes antécédents dans les méningites séreuses ; des infections locales : otite sinusite, infection rhinopharyngée ; des maladies générales : grippe, typhoïde. Claude cite également le cas de méningites séreuses relevant d'une toxoinfection tuberculeuse qui n'a pas encore fait ses preuves, comme dans le cas de pleurésie séro-fibrineuse.

Mais dans un cas comme dans l'autre on ne trouve souvent rien dans les antécédents. En particulier chez nos malades, aucun antécédent morbide n'a pu être décelé.

Quant aux tumeurs cérébrales, rien ne permet non plus d'en soupçonner l'existence avant l'apparition des signes neurologiques, s'il s'agit de néoplasme primitif. L'attention peut être mise en éveil quand on connaît déjà l'existence de cancers viscéraux.

II. — DEBUT CLINIQUE

Ici, le polymorphisme est très grand. Nous pouvons trouver les mêmes signes de début dans les encéphalites, les méningites séreuses et les tumeurs cérébrales.

Les encéphalites pseudo tumorales peuvent présenter un début aigu inflammatoire très marqué. Nous avons trouvé dans la littérature médicale un cas qui débuta par 40° de fièvre. Mais le fait est plutôt rare et la fièvre, même modérée, peut manquer. Chez notre premier malade, la température resta constamment normale et chez le second, elle ne dépassa pas 37°8. Quand il y a fièvre, celle-ci peut s'accompagner de leucocytose avec polynucléose ce qui serait en général plus en faveur de l'encéphalite que de la tumeur.

Les encéphalites débutent également parfois par une céphalée, des vomissements, quelquefois un ictus avec ou sans perte de connaissance ; des phénomènes visuels : diplopie, rétrécissement du champ visuel ; des phénomènes sensitifs : paresthésie des membres de la face, fourmillements ; des phénomènes moteurs : parésie des membres pouvant se compliquer de paralysie, crise d'épilepsie jacksonnienne et l'examen neurologique pourra révéler un signe de Ba-

binski ; enfin on pourra se trouver en présence d'un trouble du caractère, d'une irritabilité, d'une somnolence anormale, d'une moins grande aptitude au travail.

Les arachnoïdo pie mérites cérébrales peuvent, elles aussi emprunter la plupart de ces débuts variés : céphalée, vomissements, agitation, ictus, crises épileptiformes, phénomènes parétiques ou paralytiques, ce qui rendra le diagnostic clinique bien difficile au début.

Quant aux tumeurs qui débudent classiquement, au point de vue clinique, par un syndrome d'hypertension intracranienne se complétant progressivement et présentant des vomissements, des céphalées, des troubles de la vue, des troubles labyrinthiques, des troubles psychiques ou des crises d'épilepsie, elles peuvent avoir également un début aigu, soit qu'il s'agisse d'une tumeur primitif brulant les étapes, soit que l'on ait affaire à la métastase d'un cancer viscéral latent, pulmonaire en particulier. Il n'est pas jusqu'à l'évolution fébrile qui ne puisse s'observer au cours des tumeurs. Cette fièvre peut être due soit à la nature de la tumeur : gliome fébrile, métastase fébrile d'une néoplasie pulmonaire ou mammaire ; soit encore à la localisation de la tumeur sur le diencéphale.

III. — SIGNES DE LOCALISATION

Il existe des formes d'encéphalite dont la symptomatologie simple et concordante traduit l'atteinte d'une région bien déterminée de l'encéphale. Mais la symptomatologie peut être également diffuse avec des signes desharmonieux, et décèle alors la multiplicité des lésions. Voyons rapidement les principales localisations et les principaux phénomènes morbides qui, en les révélant, peuvent servir au diagnostic.

1. — *Région fronto-rolandique.*

Son atteinte se manifeste le plus souvent par de la céphalée frontale ou fronto temporale, des crises d'épilepsie, des signes déficitaires, des troubles sensitifs, des troubles psychiques.

La céphalée dans les méningites séreuses ne feraient jamais défaut pour certains auteurs. Au contraire, elle peut manquer dans les tumeurs et encore plus souvent, nous semble-t-il, dans les encéphalites. Elle n'a jamais existé, à aucun moment, chez nos deux malades. Pour de Martel, cette céphalée, surtout lorsque le syndrome d'hypertension intracrânienne fait défaut, serait sous la dépendance de lésions méningées.

Les crises épileptiques, par contre, se retrouvent dans les encéphalites, les méningites séreuses et les tumeurs. Elles peuvent constituer à elles seules, comme nous l'avons vu, toute la symptomatologie. Leur répétition qui est des plus irrégulières peut se rapprocher jusqu'à devenir subintrante et donner lieu à un véritable état de mal.

A ces phénomènes irritatifs se superposent ou succèdent des signes déficitaires. Il s'agit surtout de phénomènes parétiques mais également de véritables paralysies : paralysie faciale centrale, hémiplegie à prédominance brachio faciale, d'abord momentanées, ne survenant qu'à la suite des crises, elles deviennent persistantes. Dans les méningites séreuses les manifestations irritatives l'emporteraient sur les manifestations déficitaires qui seraient plus tardives et plus modérées que dans les tumeurs et dans les encéphalites.

D'autre part, dans les méningites séreuses les troubles sensitifs objectifs font défaut même quand les troubles parétiques acquièrent une certaine intensité. Cette dissociation sensitivo motrice leur serait assez spéciale. Dans les encéphalites et dans les tumeurs, en effet, on trouve le plus souvent associées l'atteinte des centres moteurs et celles des centres sensitifs.

Nous avons vu qu'avant les crises notre premier malade ressentait une gêne passagère de la main gauche avec fourmillements. D'autre part on constatait une astéréognosie gauche, preuve de l'atteinte associée des centres sensitifs et moteurs.

Les phénomènes d'ordre psychique qui caractérisent l'existence d'une tumeur frontale ou de la partie antérieure du corps calleux, précèdent souvent les autres symptômes et peuvent être très accusés : confusion mentale, affaiblissement intellectuel, indifférence affective, parfois même état d'euphorie accentuée. Au contraire leur importance beaucoup moindre et leur apparition plus tardive au milieu d'un syndrome déjà constitué sont plus en faveur de l'encéphalite.

2. — *Fosse cérébrale postérieure.*

Bien des signes communs pourront nous orienter vers cette localisation. Ce sera d'abord une céphalée occipitale pouvant diffuser au cou et entraîner une raideur de la nuque ou encore déterminant l'attitude antalgique de la tête ; les vomissements, survenant surtout le matin et provoqués par un changement de position ; les vertiges, les troubles de l'équilibre, une démarche incertaine avec latéropulsion, du nystagmus ; parfois même une incontinence des sphincters, qui pour Clovis Vincent serait un bon signe de localisation : « Le gâtisme, non accompagné de démence, survenant chez un malade qui se plaint de la tête et qui a de la stase papillaire est ordinairement signe de distension du troisième ventricule ; il contribue à orienter la localisation de la maladie soit sur ce ventricule lui-même, soit en arrière de l'aqueduc de Sylvius ». Si les signes qui orientent vers la fosse

postérieure sont nombreux, il est par contre difficile d'en différencier quelques modalités pour le diagnostic d'encéphalite.

3. — *Les formes diffuses.*

La symptomatologie n'est pas toujours aussi localisatrice et n'aiguille pas toujours, pour ainsi dire géométriquement, vers telle partie de l'encéphale. Au contraire, les signes peuvent être multiples, discordants. Nous citerons par exemple un cas étudié par H. Roger où le malade présente des vomissements s'accompagnant d'obubilation, de sialorrhée, de troubles de la déglutition, de gâtisme sphinctérien, de parésie des dextrogyres, d'hémiparésie droite, d'hyperréflexie tendineuse, d'un signe de Babinski, de trapèzes douloureux à la pression.

La multiplicité des symptômes témoigne de l'étendue du processus infectieux ou de ses localisations multiples. Le diagnostic se pose alors également avec les méningites diffuses et les tumeurs multiples primitives ce qui est rare, ou les métastases de cancers viscéraux, ce qui semble plus fréquent.

IV. — L'EVOLUTION

En principe, la tumeur évolue d'une façon lente, progressive et quelque soit le début, le syndrome d'hypertension intracrânienne se complète généralement peu à peu.

Au contraire, les affections inflammatoires sont caractérisées par une allure clinique différente. L'apparition bruyante, rapide du syndrome d'hypertension est évidemment en faveur d'une encéphalite d'autant plus qu'alors, l'état général est rarement indemne.

D'autre part, l'encéphalite, comme d'ailleurs les méningites séreuses bénéficient souvent de phases de régression plus ou moins prolongées. On assiste à une série de poussées subaiguës, coupées par des intervalles de repos plus ou moins longs. Cette évolution régressive fait penser à l'encéphalite quoique des rémissions existent au cours des tumeurs primitives et métastatiques.

Un auteur cite le cas d'une tumeur présentant de ces signes de rémissions et dont le diagnostic fut fait six ans plus tard par la ventriculographie.

Par l'étude des circonstances d'apparition, des signes de début, des signes de localisation et même de

l'évolution, nous voyons que la clinique, si elle peut orienter l'esprit vers l'encéphalite, n'apporte souvent rien de bien précis pour le diagnostic. Encéphalites, arachnoïdo pie mérites, tumeurs cérébrales présentent des symptomatologies qui souvent se confondent. Il est donc nécessaire de recourir à d'autres examens que d'ailleurs les progrès de la technique d'investigation ont multiplié. Nous allons étudier successivement l'examen du fond d'œil, la radiographie du crâne, les ponctions lombaires et ventriculaires, la ventriculographie et nous verrons que là au moins nous trouverons des éléments importants de diagnostic.

V. — EXAMEN OPHTALMIQUE

Dans quelques cas rares on observe une stase papillaire semblable à celle produite par les tumeurs, une pression artérielle rétinienne qui s'élève progressivement, une acuité visuelle qui reste normale. Dans d'autres cas, comme ceux de nos observations, l'examen du fond d'œil est négatif.

Mais le plus souvent l'œdème papillaire de l'encéphalite offre des caractères bien particuliers.

Il envahit d'emblée tout le rebord de la papille. On ne peut parler de stase proprement dite mais d'œdème des bords de la papille, ce qui n'implique pas forcément l'idée d'une hypertension intracrânienne mais plutôt une infiltration séreuse du nerf optique et de ses gaines, d'autant que dans l'encéphalite les veines n'ont pas une turgescence en rapport avec ce flou papillaire. Les vaisseaux restent grêles, semblant eux-mêmes noyés dans l'œdème et l'on n'observe jamais d'hémorragie papillaire. La pression artérielle rétinienne reste basse quelque soit le degré de l'œdème. On a même cité des cas où elle reste basse malgré une élévation notable de la tension ventriculaire. Nous avons donc là un élément important de diagnostic.

Nous pouvons parfois en trouver un autre dans une baisse rapide de l'acuité visuelle, hors de proportion avec l'œdème discret. Nous savons que la stase papillaire vraie n'a qu'une action limitée sur la fonction visuelle ; en général elle ne retentit que tardivement sur les cellules rétinienne. Cette baisse de l'acuité s'accompagnant, d'autre part, d'un rétrécissement concentrique et irrégulier du champ visuel traduit la névrite optique et la présence d'une inflammation encéphalitique. « Si on trouve de la névrite optique, dit Knud Winter, on dispose d'un signe de haute valeur pour le diagnostic différentiel entre tumeur et encéphalite ».

L'évolution de la stase elle-même nous renseignera. Son apparition brutale ne sera pas en rapport avec l'existence d'une tumeur sauf toutefois dans les tumeurs de la fosse postérieure mais celles-ci s'accompagnent presque toujours d'une acuité visuelle normale. La régression spontanée constitue un caractère propre à la stase de l'encéphalite. Des examens de fond d'œil répétés sont donc nécessaires. La progressivité de la stase a permis dans un cas à deux auteurs, Worms et Sourdille, de faire le diagnostic d'une néoplasie cérébrale.

Quant aux méningites séreuses, il y a généralement, selon Claude, absence de stase et il ajoute « ce caractère n'est pas constant mais il est à retenir en présence d'un syndrome d'apparence tumorale avec le minimum de signes d'hypertension intracrânienne ».

VI. — RADIOGRAPHIE

La tumeur révèle souvent sa présence par les modifications du squelette qu'elle a provoquées : usure de la table interne par méningiomes, gliomes, hémangiomes ; déformation de la selle turcique par les tumeurs intra ou extra sellaires ; élargissement du trou optique dans les gliomes du trou optique et du chiasma.

L'absence de toutes ces images dans l'encéphalite sera un bon moyen de diagnostic. Par contre les mêmes images pourront être le fait d'une collection séreuse enkystée. En effet, la poche liquide peut se traduire sur les clichés par des opacités, surtout lorsqu'il s'agit d'un kyste volumineux qui peut en imposer pour une tumeur de la corticalité. Parfois même, une séreuse chroniquement infectée peut s'incruster de dépôts calcaires et donner des images analogues à celles d'une tumeur légèrement calcifiées. Une méningite séreuse ancienne, compliquée d'hydrocéphalie, peut donner des modifications des sutures. « Dans certains cas l'ombre des sutures n'a pas l'aspect habituel des sutures disjointes. L'intervalle séparant les deux os paraît comblé d'une matière plus dense

que l'os normal et apparaît en clair sur le cliché. Ce colmatage des sutures est le témoin d'une hydrocéphalie de date suffisamment ancienne pour que le périoste ait eu le temps de cimenter, par néoproductions osseuses, les parois disjointes ». Clovis Vincent et Berdet.

VII. — PONCTIONS LOMBAIRES ET VENTRICULAIRES

On sera autorisé à faire une ponction lombaire qui donnera d'utiles renseignements, mais seulement quand il n'y aura pas de grosse hypertension intracranienne. Devant une hypertension caractéristique avec stase papillaire, on devra se dispenser de la ponction lombaire dont on connaît le danger dans ce cas, surtout si l'on soupçonne une affection de la fosse cérébrale postérieure et on lui préférera la ponction ventriculaire.

D'autre part, on sait que la tension du liquide céphalo rachidien peut être normale à la ponction lombaire alors que le liquide ventriculaire est en hypertension lorsqu'il y a blocage au niveau des ventricules.

Chez l'un de nos malades, l'absence de tout signe d'hypertension a permis de faire une ponction lombaire, qui d'ailleurs, n'a rien montré d'anormal.

Dans les encéphalites, la tension du liquide ventriculaire est habituellement basse, ce qui est d'une grande valeur pour éliminer l'hypothèse de tumeur surtout si cette constatation s'oppose au fait que le

malade a un important œdème des bords de la papille. Il n'y a pas de raison en effet qu'il y ait hypertension surtout quand l'encéphalite est circonscrite et qu'il n'y a pas de blocage : l'on admet généralement que le liquide céphalo rachidien est produit pour sa presque totalité par les plexus choroïdes et résorbé au niveau des granulations de Pacchioni. Si les plexus choroïdes ne sont pas irrités et si la surface du champ de résorption n'est que légèrement diminuée, aucun phénomène hypertensif ne se produira.

Dans les tumeurs, l'hypertension est plus fréquente et est provoquée, le plus souvent, par une compression sur le parcours du liquide céphalo rachidien. Dans les méningites séreuses diffuses, la tension est le plus souvent normale. Par contre, dans les formes circonscrites, il peut exister de véritables kystes où le liquide est sous tension. A la suite d'un processus inflammatoire se développent des adhérences entre pie mère et arachnoïde, finissant par constituer des poches indépendantes ; le réseau vasculaire dont les vaisseaux sont également irrités par l'inflammation, sécrète un liquide qui se collecte sous tension dans ces poches. Mais, ce n'est pas là, le véritable liquide céphalo rachidien sécrété par les plexus choroïdes et des examens de laboratoire nous en montrerait les caractères exsudatifs.

Un test également valable dans l'encéphalite est le soulagement de la céphalée après la déplétion rachidienne. Cette manœuvre peut apporter un soulagement dans certaines tumeurs mais la rétrocession

des signes est assez spéciale aux fausses tumeurs. La ponction lombaire décompressive n'a aucune action sur les méningites séreuses circonscrites puisque celles-ci ne communiquent pas librement avec le reste de l'espace sous arachnoïdien.

Quant aux recherches de laboratoire sur le liquide céphalo rachidien ils n'ont donné rien de bien précis. On rencontrerait une leucocytose légère avec polynucléose dans l'encéphalite mais elle se voit également dans certaines tumeurs.

Pour quelques auteurs, il y aurait hyperglychorachie, au début de l'encéphalite.

VIII. — VENTRICULOGRAPHIE. ENCEPHALOGRAPHIE

La ventriculographie et l'encéphalographie donnent des images caractéristiques.

Au cours de la ventriculographie, on est d'abord surpris de trouver difficilement les ventricules, surtout si le syndrome d'hypertension faisait présager des ventricules volumineux, aisément ponctionnables. A l'insufflation, nouvelle constatation : une très petite quantité d'air suffit à remplir les ventricules. Si l'on insiste pour insuffler davantage, on provoque un malaise, des vertiges, des nausées.

A la radiographie : deux types d'images.

Dans les cas d'encéphalites généralisées, on voit deux ventricules normalement situés, mais de très petit volume. Si nous examinons la périphérie du cerveau, nous voyons que l'air y a fusé, chassé par l'élasticité des ventricules. Un auteur cite même le cas où les ventricules sont restés invisibles, tout l'air ayant reflué entre l'arachnoïde et la pie mère.

L'autre aspect fera diagnostiquer une encéphalite circonscrite : en effet on constate le déplacement en masse des deux ventricules du côté opposé à l'hémis-

phère atteinte, les deux ventricules restant de petit volume.

Dans les cas de tumeur, on constate en général une corne antérieure aplatie si la tumeur est frontale et des ventricules très élargis si la tumeur est située dans la fosse postérieure.

L'encéphalographie par voie lombaire nous permettra d'éliminer le diagnostic de méningite séreuse. Nous avons vu que dans l'insufflation par voie ventriculaire de l'air parvenait fréquemment à la périphérie du cerveau. Dans l'insufflation par voie rachidienne, même si elle est effectuée, la tête hyperfléchie, l'air peut passer entièrement à la périphérie en cas d'encéphalite. Au contraire, la méningite séreuse péricérébrale empêche la pénétration de l'air dans les espaces sous arachnoïdiens qu'elle occupe et révèle par là son existence, à condition toutefois que par ailleurs l'on ait des aires de pénétration de l'air afin d'avoir un élément de comparaison. « En définitive, dit H. Roger, c'est la ventriculographie qui offre les plus précieux renseignements pour dépister les encéphalites pseudo-tumorales. Si souvent elle ne fait que confirmer les données cliniques, elle peut parfois à elle seule faire le diagnostic.

IX. — INTERVENTION

La craniotomie, qu'elle ait été décidée dans un but de décompression ou dans un but de diagnostic, nous permet de voir les lésions.

En cas d'encéphalite diffuse, on aperçoit une dure mère épaisse, des hémisphères volumineux faisant hernie, un cerveau congestif, des sillons comblés par une arachnoïde porcelainée, parfois on note de volumineuses veines corticales.

Chez notre premier malade, la craniotomie exploratrice a montré un œdème cérébral, un aspect nacré, des circonvolutions, un placard rouge congestif à la partie inférieure de la région rolandique.

En cas d'arachnoïdo pie mérite, l'aspect est différent. Si l'inflammation est récente, on constate une accumulation de liquide clair comblant les scissures et les sillons, l'arachnoïde passant en pont au-dessus de ceux-ci. Cette dernière membrane n'est guère épaissie et ne présente souvent que quelques traînées laiteuses.

Si l'inflammation est ancienne, les circonvolutions cérébrales sont atrophiées et refoulées par une nappe de liquide plus ou moins épaisse et enkystée. Leur consistance est ferme, ce qui contraste avec l'œdème inflammatoire qu'on trouve dans les encéphalites.

X. — EPREUVE THERAPEUTIQUE

L'encéphalographie et la ventriculographie qu'on est amené à faire quand le diagnostic reste en suspens, n'ont pas seulement une valeur diagnostique, mais peuvent avoir également d'heureuses conséquences thérapeutiques. C'est ainsi qu'on peut voir l'état du malade s'améliorer considérablement ; l'œdème papillaire régresse et la guérison elle-même peut survenir. On ne s'en explique pas très bien le mécanisme, mais plusieurs auteurs l'ont constatée.

La seule craniotomie exploratrice peut elle-même avoir un rôle thérapeutique par la décompression qu'elle provoque. L'exploration chirurgicale a eu une action heureuse chez notre premier malade puisque les crises ont immédiatement disparu, malgré la suppression absolue de gardénal.

Quand le doute persiste et que l'état du malade n'est pas grave, on est autorisé à faire un essai de traitement anti infectieux. Pour notre deuxième malade, présentant des crises d'épilepsie rotatoire, le traitement antiépileptique n'ayant donné aucun résultat, un traitement par le salicylate de soude, l'urotropine, l'iodure de sodium a rapidement fait cesser les crises et a révélé par là que l'on avait affaire à des phénomènes inflammatoires.

PRONOSTIC

Lorsqu'on a éliminé le diagnostic de tumeurs et de méningites séreuses par tous les moyens, on peut en présence de tels cas, poser un pronostic relativement favorable.

En effet à côté des encéphalites mortelles qui sont rares, nombreuses sont les encéphalites régressives qui bénéficient d'une évolution favorable.

Dans les formes circonscrites en particulier, la tendance localisatrice fait admettre la limitation extensive du virus et permet d'espérer la disparition des troubles après une certaine évolution, bien qu'il faille prévoir la possibilité de rechutes. Ces formes ont moins tendance à laisser de grandes séquelles et on voit moins souvent survenir après leur stade évolutif initial, des troubles extra-pyramidaux comme dans l'encéphalite épidémique, des troubles mentaux, pyramidaux résiduels, cérébelleux ou épileptiques comme dans certaines autres encéphalites.

Nous pourrions citer de nombreux cas d'encéphalite pseudo tumorale ayant complètement régressé depuis plusieurs années et qui semblent définitivement guéris. Dereux et Liagre citent un cas traité mé-

dicalement qui ne présente aucune séquelle, cinq ans après le début de la maladie.

Notre premier malade n'a pas eu de crise depuis novembre 1937, soit depuis dix-huit mois et a retrouvé entièrement la force musculaire de son bras gauche. Notre deuxième malade dont le cas est plus récent, n'a pas eu de crise depuis le début de décembre 1938, a engraisé de deux kilos et ne présente rien d'anormal aux examens neurologiques.

TRAITEMENT

Rappelons qu'il faudra se méfier des ponctions lombaires surtout si l'on se trouve en présence de signes accusés d'hypertension intra-cranienne. Dans l'ensemble nous pensons que le traitement doit être surtout médical ou chirurgical selon le degré de cette hypertension.

Lorsqu'elle sera peu accusée ou qu'elle fera complètement défaut comme dans les cas que nous avons cité, on devra faire appel avant tout au traitement médical qui est ici le traitement anti-infectieux.

Les médications sont nombreuses. On emploiera le salicylate de soude, l'urotropine per os ou en intra-veineuses, des injections d'iodure de sodium à 5 %, des injections intra-veineuses de cyanure de mercure à cinq milligrammes.

On pourra utiliser l'iodaseptine, la septicémïne, la pyoformine.

Certains auteurs ont essayé avec des résultats plus ou moins heureux, la pyrétothérapie, la radiothérapie pénétrante ou semi pénétrante.

Pour H. Roger la thérapeutique la plus active serait l'insufflation gazeuse des ventricules.

En cas d'hypertension notable il ne faudra pas hésiter à faire la trépanation décompressive : large volet frontal ou fronto pariétal en cas de localisation fronto rolandique; ou trépanation occipitale, précédée au besoin d'un volet fronto pariétal pour éviter une décompression trop brusque, quand il s'agit d'une localisation dans la fosse postérieure. Mais le traitement chirurgical ne suffira pas. Il faudra le faire suivre du traitement médical anti-infectieux.

Dans les cas où la maladie se révélera surtout par des crises jaksonniennes on pourra associer le gardénal, le rutonal, le bromure de potassium qui seront utiles pendant la période convulsive.

CONCLUSION

C'est à la suite de deux cas d'encéphalites subaiguës d'un caractère assez spécial que nous avons entrepris cette étude. Plusieurs auteurs ont déjà décrit des encéphalites à forme pseudo-tumorale, mais la plupart de leurs malades présentaient le classique syndrome d'hypertension intra-cranienne. Il nous a paru bon d'argumenter les observations de nos malades dont la symptomatologie se résumait presque uniquement en des crises d'épilepsie. Comme nous ne trouvions aucun antécédent pathologique chez ces malades, ce fut le diagnostic de tumeur qui fut le premier envisagé. Au premier abord en effet rien ne permettait de s'orienter vers l'encéphalite. Cependant la répétition si fréquente des crises, qui dans un cas, étaient presque subintrantes, éveilla l'attention et permit de se demander si l'on n'avait pas affaire à un processus inflammatoire. Le diagnostic d'encéphalite subaiguë a été vérifié dans un cas par l'intervention et la régression du deuxième cas par le traitement anti-infectieux a permis d'en déduire le caractère infectieux.

Nous avons pour but de montrer que l'on pourra avoir à discuter le diagnostic d'encéphalite pseudo-tumorale non seulement devant le syndrome d'hypertension intra-cranienne mais également devant une symptomatologie beaucoup plus restreinte et même si elle se résume en des crises d'épilepsie.

Bien souvent on ne trouve rien de précis pour le diagnostic dans l'étude des signes cliniques, par contre, de nombreux procédés d'investigation nous permettront de trouver des éléments pour établir un diagnostic à peu près certain.

L'étude ophtalmologique nous montrera un œdème caractéristique des bords de la papille, parfois une baisse rapide de l'acuité visuelle et un rétrécissement concentrique et irrégulier du champ visuel.

La radiographie nous fera surtout connaître l'absence des images tumorales.

Les ponctions lombaires ou ventriculaires nous montreront en particulier une tension basse du liquide céphalo-rachidien.

La ventriculographie, qui donne peut-être l'élément le plus sûr de diagnostic, montrera des images de ventricules petits et en bonne place ou déviés en bloc d'un côté.

Malgré la multiplicité de ces examens, il sera parfois nécessaire de recourir à la craniotomie exploratrice. Il ne faudra pas trop hésiter à la pratiquer d'autant plus qu'à son rôle diagnostic, s'ajoute très souvent un rôle thérapeutique de décompression.

Quant au traitement, nous insistons pour qu'il soit

avant tout médical. A par la nécessité diagnostique, on ne devra recourir à la trépanation qu'en cas d'hypertension intracrânienne importante.

Vu : *Le Doyen*
TIFFENEAU.

Vu : *Le Président*
LEREBoullet.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- BARRÉ J. A. — Histoire clinique de deux cas de fausses tumeurs cérébrales. *Rev. neuro.*, 1933, n° 2.
- BARRÉ J. A. et L. VAN BOGAERT. — Contribution à la dissociation anatomique et clinique des leucoencéphalites subaiguës; le type concentrique de Baló. *Rev. neuro.*, avril 1933.
- BERIEL et LESBROS. — Diagnostic de l'encéphalite et des tumeurs cérébrales. *Lyon méd.*, 1926, t. II.
- BOLLACH. — La stase papillaire, Paris, 1919.
- CHRISTIANSEN V. — Les tumeurs du cerveau, Paris, 1925.
- CLAUDE. — Sur les arachnoido pie mérites séreuses. *Rev. neuro.*, mai 1933.
- DE MARTEL. — Considérations sur les méningites séreuses circonscrites. *Rev. neuro.*, 1933, t. I.
- DE MARTEL-GUILLAUME-THUREL. — Pseudo tumeurs cérébrales par cloisonnement des cavités sous arachnoïdiennes et ventriculaires. *Presse méd.*, 4 avril 1936.
- DEREUX. — L'encéphalite pseudo tumorale. *Journal belge de neuro et de psych.*, déc. 1935.

- DEREUX et LIAGRE. — Encéphalite de nature indéterminée avec syndrome hypertensif et stase papillaire; forme pseudo-tumorale. *Rev. neuro.*, mai 1934.
- DEREUX J. et MARTIN. — Volumineux méningiome prérolandique ne s'étant révélé que par des crises d'épilepsie. *Rev. neuro.*, juin 1933, p. 1214.
- FRIBOURG-BLANC et P. MASQUIN. — Hémiplégie alterne attribuée à l'encéphalite épidémique; gliome protubérantiel. *Rev. neuro.*, 1928, t. II.
- JUMENTIÉ et VALIÈRE VIALEIX. — Encéphalite aiguë non suppurée avec névrite optique. Aspect ophtalmoscopique de la stase papillaire. *Aun. d'ocul.*, 1925.
- GORIA et Mlle LÉVI. — Tumeur cérébral avec syndrome d'encéphalite. *Rev. neuro.*, 1927, t. I.
- GUILLAIN G., BERTRAND et PERISSON. — *Rev. neuro*, 1925, t. I.
- LANGERCNT, DANÈS et BUISINE. — Hypertension intracranienne transitoire et spontanément curable. *Journ. méd. de Lille*, juillet 1934.
- LIAGRE. — Contribution à l'étude des encéphalites à forme pseudo tumorale. Thèse Lille, 1934.
- LHERMITTE. — Questions neurologiques d'actualité. Paris, 1922.
- MOSSARY et WALSER. — Encéphalite simulée par une tumeur cérébrale. *Rev. neuro.*, juillet 1922.
- MERKLEN (Professeur). — La stase papillaire des infections neurotropes aiguës, *Paris méd.*, nov. 1934.
- PAGNIEZ Ph., A. PLICHET et P. SALLES. — A propos d'un cas d'encéphalopathie saturnine. *Soc. méd. hôp. Paris*, 13 avril 1934.

- POUSSEPS. — Diagnostic entre certaines formes d'encéphalites épidémiques et certaines tumeurs du cerveau. *Rev. neuro.*, juin 1924.
- RABINOWITSH. — Tumeur cérébrale ayant l'aspect d'une encéphalite léthargique. *Rev. neuro.*, 1927, t. II.
- ROGER H. — Contribution à l'étude diagnostic des encéphalites pseudo tumorales. *Marseille médicale*, 5 février 1939.
- SIGWALD. — *Archives internationales de neurologie*, 1939.
- VALIÈRE-VIALEIX. — Les troubles oculaires sensoriels et les lésions des voies optiques dans l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1925.
- VAN BOGAERT et NYSEN. — Tumeur de la région hypophysaire avec syndrome parkinsonien. *Congrès alién. et neurol. langue française*, 1924.
- VAN BOGAERT. — Les leuco encéphalites simulant les néoplasies cérébrales. Le type concentrique de Balo. *Rev. neuro.*, juillet 1933.
- VINCENT Cl., EL. BERNARD et J. DARQUIER. — Tumeur cérébelleuse avec rigidité parkinsonnienne et lenteur de l'idéation. *Rev. neur.*, juillet 1933.
- VINCENT Cl. et H. BERDET. — Les méningites séreuses. *Sem. des Hôpit. de Paris*, 1932.
- VINCENT Cl. — Sur la ventriculographie dans certaines pseudo-tumeurs du cerveau. *Rev. neuro.*, mai 1933.
- VINCENT Cl. et PUECH. — Sur quelques erreurs dont la ventriculographie peut être la cause. *Rev. neuro.*, mai 1934.
- WINTHER, F. RAPPOPORT et H. BERDET. — Sur trois cas d'arachnoïdite de la fosse postérieure. *Rev. d'oto neuro-opht.*, nov. 1933.

WINTHER KNUD. — La méningite séreuse d'origine encéphalitique. *Rev. neuro.*, 1933.

WORMS et G. SOURDILLE. — Importance de la stase papillaire dans le diagnostic entre encéphalite épidémique et tumeur cérébrale. *Arch. d'ophtalm.*, avril 1930.

Imp. spéciale de la Librairie Le François, 91, bd St-Germain, Paris.

